

MALADIE DES AGGLUTININES FROIDES

Quentin Maestruggi, Pierre-Yves Le Berruyer, Jean-Loup Pennaforte

Clinique médicale de médecine interne, Unité 41, CHU de Reims, 51 100 Reims, France.
quentin.maestruggi@gmail.com

CET HOMME DE 70 ANS avait un syndrome anémique brutal. L'examen clinique notait un livédo à grandes mailles favorisé par le froid prédominant aux membres inférieurs et épargnant le visage. Le reste de l'examen physique était sans particularité. L'hémoglobine était à 7,3 g/dL, les globules blancs et les plaquettes normaux, les réticulocytes indéterminables. La recherche de schizocytes était négative. Les lactico-déshydrogénases (LDH) étaient à 1985 UI/L, l'haptoglobine effondrée et la bilirubine à 71 μ mol/L. Le bilan auto-immun était normal à l'exception de la mise en évidence d'agglutinines froides à 1/1 024. L'électrophorèse des protéines plasmatiques ne trouvait pas d'anomalie de répartition des immunoglobulines; la sérologie pour le mycoplasme était négative; la biopsie ostéomédullaire et la tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne étaient normales. Le diagnostic de maladie des agglutinines froides était alors retenu. Après échec des corticoïdes, un traitement par rituximab (4 perfusions de 375 mg/m² à 1 semaine d'intervalle) permettait d'obtenir une régression du livédo, une correction durable de l'anémie et une décroissance des LDH.

La maladie des agglutinines froides est une anémie hémolytique auto-immune chronique touchant principalement le sujet de plus de 60 ans.¹ C'est une maladie rare dont la prévalence se situe entre 1/70 000 et 1/350 000. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'agglutinine froide et nécessite d'écarter une hémopathie maligne. La maladie est responsable d'une hémolyse chronique dont la variation saisonnière est caractéristique et entraîne également des manifestations cutanées à type d'acrocyanose ou de livedo au froid.² Le traitement comprend la prévention de l'exposition au froid. Les corticoïdes sont peu efficaces, mais le rituximab a montré son efficacité en permettant le contrôle durable de l'hémolyse.¹

Q. Maestruggi et P.-Y. Le Berruyer déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts. J.-L. Pennaforte déclare avoir participé à des essais cliniques pour Schering, et avoir été pris en charge à l'occasion de congrès par Roche, GSK, etc.

1. Camou F, Viallard JF, Pellegrin JL. Intérêt du rituximab dans la maladie des agglutinines froides. Rev Méd Int 2003;24:501-4.
2. Berentsen S, Tjønnfjord GE. Diagnosis and treatment of cold agglutinin mediated autoimmune hemolytic anemia. Blood Reviews 2012;26:107-15.



FIGURE 1 Livedo à grandes mailles aux membres inférieurs



FIGURE 2 Livedo du tronc